

THESIS

MUNICH

1966

ZUM KLINISCHEN VERLAUF  
DER DIPLOMYELIE

Clemens (Sebald

LANE MEDICAL LIBRARY  
STANFORD UNIVERSITY  
300 PASTEUR DRIVE  
PALO ALTO, CALIF.



AUS DER NERVENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. K. KOLLE

---

ZUM KLINISCHEN VERLAUF  
DER DIPLOMYELIE

Inaugural-Dissertation  
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin  
verfasst und  
einer Hohen Medizinischen Fakultät  
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von  
Clemens SebalD  
aus Bamberg

München 1966

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Universität München

|                      |                          |
|----------------------|--------------------------|
| Berichterstatter:    | Priv.-Doz. Dr. L. BAUMER |
| Mitberichterstatter: | Prof. Dr. K. KOLLE       |
| Dekan:               | Prof. Dr. R. ZENKER      |

Tag der mündlichen Prüfung: 19.7.1966

Über die Diplomyelie heisst es in der vierten Auflage des Handbuches der Inneren Medizin: "Die Diplomyelie = Verdoppelung des Rückenmarks und die Diastomyelie = Spaltung des Rückenmarks erstrecken sich meist auf kurze Abschnitte, selten auf die ganze Länge des Rückenmarks. Die Missbildungen sind häufig mit einer Spina bifida verbunden. Meist sind die Kinder nicht lebensfähig und zeigen noch anderweitige Monstrositäten, die das Weiterleben nicht gestatten. Gelegentlich beobachtet man auch Diplomyelien, die zu Lebzeiten klinisch nicht in Erscheinung getreten sind und nur einen Zufallsbefund bei der Sektion darstellen." (Bodechtel und Schrader (5)). Es entsteht somit der Eindruck, dass neurologische Symptome bei einer Diplomyelie nicht zu erwarten sind. Wir hatten jedoch die Möglichkeit einen Fall mit im Laufe des Lebens aufgetretenen neurologischen Symptomen über Jahre klinisch beobachten und autopsisch klären zu können.

## II.

Bei Durchsicht der einschlägigen Literatur lassen sich unschwer die bisherigen Veröffentlichungen in 3 Gruppen gliedern. Zunächst finden sich umfangreiche Arbeiten über die pathologisch-anatomischen und histologischen Gesichtspunkte bei der Diplomyelie (Gagel (8), Henneberg und Westenhöfer (10), Kino (16), Ostertag (20) und Von Recklinghausen (23)). Alle diese Arbeiten gehen nicht auf klinische Gesichtspunkte ein. In erster Linie geht es in diesen Abhandlungen um die Diskussion der Genese solcher Missbildungen, wobei man sich einig ist, dass es sich um eine Störung der Umwandlung der Neuralplatte zum Medullarrohr handelt. Von Gerlach (9) und Schneiderling (25) wurde auch die Möglichkeit einer echten Verdoppelung und nicht nur einer Spaltung des Rückenmarks zur Diskussion gestellt. Etwas weiter gefasst wurde das Thema bei der Erörterung der Kombination einer Diplomyelie mit sonstigen Missbildungen wie Spina bifida, Hydrocephalus o. ä. in der Arbeit von Kapsenberg (15). Bei der Weiterführung dieser Diskussion wurde aber der Befund einer Diplomyelie durch

klinisch schwerer wiegende Missbildungen vernachlässigt, so dass sie in einigen Arbeiten über Spina bifida nur noch als Nebebefund erwähnt wurde. Dementsprechend äussert sich die zweite Gruppe der Veröffentlichungen über die Diplomyelie in dem Sinne wie Bodechtel (5), dass sie klinisch nicht in Erscheinung tritt und nur als Zufallsbefund bei der Sektion gefunden wird. Eine Arbeit von Tortella (27) aus dem Jahre 1955 berichtet z.B. von 3 Fällen einer Diplomyelie, die nur zufällig entdeckt wurden. Auch der von Kino (17) veröffentlichte Fall war ein solcher Zufallsbefund. Er schreibt "die Zahl der unkomplizierten Diplomyelien, d.h. solcher die weder durch Spina bifida noch durch andere Missbildungen des ZNS kompliziert sind, ist im Verhältnis zu den gesamten Veröffentlichungen recht klein". Er führt dies darauf zurück, dass das Fehlen äusserer Veränderungen zum Übersehen der einfachen Zweiteilung führen kann. Kahn (12) geht auf die Möglichkeit neurologischer Ausfälle bei Diplomyelien ein, er meint aber, dass diese nicht von der Zweiteilung hervorgerufen sein müssen, sondern von Duraverwachsungen und Knochenwucherungen im Wirbelkanal herrühren.

Hingegen berichtet die dritte Gruppe mit Francescon (6), Freemann (7), Kap-salaskis (14), Lefèbvre (17), Perret (21), Pickles (22), Shorey (26) und Yorke (28) von Verdoppelungen des Rückenmarks, die sie auf nachweisbare Knochenvorsprünge oder bindegewebige Bänder im Bereich des Wirbelkanals zurückführen. Alle diese Veröffentlichungen lassen erkennen, dass das Auftreten neurologischer Ausfälle zu eingehenden diagnostischen Massnahmen führte, die wiederum zu einer Laminektomie Veranlassung gaben. Bei der Operation wurde dann die Verdoppelung des Rückenmarks festgestellt. Der therapeutische Erfolg dieser Eingriffe wird als mehr oder weniger gut geschildert. Die Meinung dieser Autoren gipfelt in der Feststellung von Lefèbvre (17): "Die Diplomyelie ist charakterisiert durch einen Knochensporn, der sich auf Kosten eines Wirbels entwickelt und in den Wirbelkanal vorspringt. Die klinische Diagnose stütze sich auf: 1. neurologische Symptome, 2. Hautanomalien und 3. das Röntgenbild, das eine Erweiterung des Spinalkanals sowie diesen Knochensporn erkennen lässt. Die Myelografie komplettiert die Diagnose." Diese Aussage beruht auf der Beobachtung eines Falles, bei dem es sich um ein 6 jähriges Mädchen handelte. Er zitiert ausserdem noch 22 Fälle aus der Literatur, wobei es sich immer um Kinder gehandelt hat. Der von uns beobachtete Fall zeigt hingegen, dass diese zitierten diagnostischen Hinweise fehlen können.

### III.

Eine 68 jährige Frau kam am 27.1.57 im Kreiskrankenhaus München-Perlach <sup>+)</sup>  unter der Diagnose Paraplegie zur stationären Aufnahme. Die Familienanamnese der Patientin ist völlig unauffällig. Der Vater verstarb mit 62 Jahren an "Hirnschlag", die Mutter mit 59 Jahren an Magenkrebs, Drei Geschwister sind gesund. Missbildungen oder Fehlgeburten sind in der Familie unbekannt. Ausser einer "Gastritis" im Jahre 1915, über die die Patientin keine näheren Angaben mehr machen kann, erscheinen in der eigenen Vorgeschichte der Patientin keine nennenswerten Erkrankungen. Sie hat mit 28 Jahren geheiratet. Aus dieser Ehe stammt ein Kind, das im Alter von 4 1/2 Jahren an "Hirnentzündung" verstarb. Der Ehemann ist Rentner und leidet an einer Parkinsonschen Erkrankung, die als Folge einer im Krieg durchgemachten "Kopfgrippe" anerkannt ist. Seit Jahren besteht bei der Patientin, nach ihren eigenen Angaben, ein Hochdruck mit Werten bis zu 260 mm Hg, der ständige ärztliche Betreuung notwendig machte.

1940 traten erstmals ischialgiforme Beschwerden in beiden Beinen auf, die gelegentlich auch als gürtelförmige Leibscherzen imponierten. Sie wurden als Bandscheibenschaden gedeutet und vom Hausarzt physikalisch behandelt. Diese sogenannten Bandscheibenbeschwerden haben sich in den folgenden Jahren gelegentlich wiederholt. Nie hat die Patientin dabei in den unteren Extremitäten ein etwaiges Schwächegefühl verspürt.

Erstmals im Jahre 1950 traten Störungen des Wasserlassens sowie eine hartnäckige Verstopfung auf, die sich aber bald wieder zurückbildeten, so dass sie keine weitere Beachtung fanden. An die Möglichkeit eines Zusammenhanges dieser Blasen-Mastdarmstörungen mit den sogenannten Bandscheibenbeschwerden wurde nie gedacht. In den letzten Jahren waren im übrigen diese Beschwerden praktisch bedeutungslos.

In der Nacht zum 25.1.57 traten plötzlich gürtelförmige Leibscherzen, etwa in Nabelhöhe auf, so dass der Hausarzt gerufen wurde. Dieser äusserte den Verdacht auf eine beginnende Blinddarmentzündung. Er hielt eine Krankenhauseinweisung wohl noch nicht für erforderlich, und empfahl eine Behandlung mit "Umschlägen". Zu diesem Zeitpunkt fiel der Patientin ein Schwächegefühl im rechten Bein auf. Am nächsten Tag hatte sie das Gefühl "als ob das ganze rechte Bein steif" sei. Da die Leibscherzen geringer waren, suchte sie den Haus-

-----  
<sup>+)</sup>  Herrn Dr. Heinicke, Chefarzt der medizinischen Abteilung des Kreiskrankenhauses München-Perlach sei an dieser Stelle für die Überlassung des Krankenblattes gedankt.

arzt in der Sprechstunde auf und konnte dorthin und auch zurück ohne fremde Hilfe gehen. Einen Tag später war auch "das ganze linke Bein steif und bewegungslos. Es war keine Kraft mehr vorhanden" und sie konnte nicht mehr gehen.

Die Leibschmerzen waren zwar ständig vorhanden, aber nicht erheblich. In den Beinen bestanden keine Schmerzen, insbesondere auch keine "Ischiasbeschwerden". Zu dieser Zeit konnte die Patientin nicht mehr zu Stuhle gehen. Dies liess sich medikamentös in Ordnung bringen. Wasserlassen hingegen war sehr erschwert und konnte nur durch starkes Pressen erzielt werden. Die Unfähigkeit das Wasser zu halten trat nicht auf. An diesem Tage erfolgte die Aufnahme ins Krankenhaus.

Die Aufnahmeuntersuchung ergab eine Frau in altersentsprechendem körperlichem Zustand bei gutem Allgemeinbefinden. Der Blutdruck war mit 220/110 mm Hg erhöht und das Herz war perkutorisch nach links verbreitert. Sonst lag von internistischer Seite kein krankhafter Befund vor, die Fusspulse waren seitengleich nachzuweisen. Hinweise auf einen Meningismus fanden sich nicht. Der neurologische Status ergab eine leichte Verziehung der Pupillen, wobei die rechte etwas weiter erschien. Sonst waren die Hirnnerven im Bereich der Norm. Bei unauffälligen Armreflexen fehlten die BDR und alle physiologischen Muskeleigenreflexe der unteren Extremitäten. Babinski war beidseits positiv. Die Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule liessen den Eindruck einer gewissen Verschmälerung des 10. BWK erkennen, jedoch mit Sicherheit keine Destruktion in diesem Bereich. Der zugezogene Nervenarzt erkannte das Krankheitsbild als Querschnittslähmung im Bereich des unteren Thorakalmarkes.

Da auch die Liquoruntersuchung keine Besonderheiten ergab, dachte er an die Möglichkeit einer Myelomalacie auf dem Boden einer Arteriosklerose. Daraufhin erfolgte die Verlegung der Patientin in die Universitäts-Nervenklinik München.

Der Aufnahmebefund <sup>4)</sup> am 2.2.57 ergab ein Querschnittssyndrom in Höhe von Th 8 mit Herabsetzung aller sensiblen Qualitäten, einschliesslich Schmerz- und Temperaturempfindung. Der Tonus der quergestreiften Muskulatur an den unteren Extremitäten wurde als Übergangsstadium von einer schlaffen zu einer spastischen Parese bezeichnet. Die BDR fehlten, Babinski war wiederum

-----  
<sup>4)</sup> Herrn Professor Dr. med. K. Kolle, Direktor der Nervenklinik der Universität München, sei an dieser Stelle für die Überlassung der Krankengeschichte gedankt.

beidseits positiv. Sonst war der neurologische Befund mit Ausnahme der bereits erwähnten Anisocorie im Bereich der Norm. In psychischer Hinsicht fiel auf, dass die Patientin eine mangelnde Krankheitseinsicht mit euphorischer Stimmungslage zeigte. Eine Merk-Konzentrationsschwäche wurde als Ausdruck eines cerebralen Gefässprozesses aufgefasst. Die weiteren Untersuchungen wie Luesreaktionen, Eiweiss- und Zellverhältnisse im Liquor, Blutbild und Rest-N waren unauffällig.

Eine am 5.2.57 durchgeführte Gasmylelographie ergab keine Stopbildung. Im Thorakalbereich fanden sich multiple, jedoch nicht sehr ausgeprägte Bandscheibenvorwölbungen, die im Lumbalbereich z.T. jedoch erheblicher waren. Übersichtsaufnahmen der BWS und der oberen LWS in 2 Ebenen liessen keine Destruktionen erkennen, die Wirbelkörper waren stärker spondylotisch ausgezogen und die Zwischenwirbelräume teilweise erniedrigt und von sklerosierten Deck- und Grundplatten eingesäumt. Eine Ausweitung des Spinalkanals war nicht nachzuweisen. Klammerbildende Appositionen sah man bei Th 10/11 beidseits.

Der weitere Verlauf ergab keine wesentlichen neuen Gesichtspunkte. Plötzlich auftretendes Fieber wurde auf eine Infektion der Harnwege zurückgeführt und konnte medikamentös beherrscht werden. Wegen der Schwierigkeiten der Blasenentleerung wurde ein Dauerkatheter angelegt. Weitere Blutdruckkontrollen ergaben stets Werte um 200 mm Hg.

Die Verlaufskontrolle des neurologischen Befundes ergab eine intakte Tiefensensibilität, eine Hypalgesie ab Th 8, links mehr als rechts und eine Hypästhesie ab Th 8 rechts mehr als links. Die Schmerz- und Temperaturempfindung war im gleichen Bereich herabgesetzt. Während die BDR nie mehr zurückkehrten, wurde am 28.3. vermerkt, dass seit einigen Tagen die physiologischen Beinreflexe schwach auslösbar wurden. In der gleichen Zeit wurde eine zunehmende Tonuserhöhung der Muskulatur beider Beine festgestellt. In geringem Umfang konnte auch das rechte Bein wieder bewegt werden und zwar in allen früher total gelähmten Muskeln. Links hingegen kehrte lediglich die Funktionsfähigkeit der Hüftmuskulatur etwas zurück. Auf Wunsch der Patientin erfolgte schliesslich am 24.6.57 die Rückverlegung an ihren Wohnort Bamberg. Erwartungsgemäss war die häusliche Pflege nicht ausreichend, so dass die Patientin am 20.7.57 in die Nervenklinik Bamberg eingewiesen werden musste. In der Zwischenzeit hat sich eine leichte Spastik in den unteren Extremitäten eingestellt, so dass es durch langwierige heilgymnastische Bemühungen gelang, die Patientin mit Unterstützung zum Gehen zu bringen. Die neurologischen Befunde waren über die ganze Zeit der klinischen Beobachtung, von der Tonuszunahme abgesehen, unverändert. Fehlende BDR, lebhaftes Beinreflexe und positive Pyramidenzeichen kennzeichneten das Bild zusammen mit den Sensibili-

tätsstörungen ab Th 8 als Querschnittssyndrom. Die Stuhl- und Urinretention bestand unverändert weiter.

Immer häufiger klagte die Patientin über pektanginöse Beschwerden, wie übrigens schon in der Universitäts-Nervenlinik München. Trotz entsprechender Behandlung blieb der Blutdruck hyperten. In mehrmonatlichen Abständen wurde gelegentlich immer wieder über gürtelförmige Leibschmerzen geklagt. Schliesslich trat noch eine absolute Arrhythmie auf und die Patientin verstarb am 21. 11. 1965 unter den Zeichen des akuten Herzversagens.

Die am 22. 11. 65 in der Nervenlinik Bamberg durchgeführte Sektion <sup>+)</sup>  ergab folgende Befunde:

Allgemeine Adipositas. Ausgedehnte verkalkte Sklerose der Hirnbasisarterien. Atrophie des Gehirns mit Hydrocephalus internus und externus. Leichtes Hirn-ödem. Hyalinose der kleinen intracerebralen Arterien. Rezidierte Myocarditis mit geringen streifigen Leukocytenansammlungen. Feinstreifige Schwielen des Herzmuskels. Hypertrophie der rechten Herzkammer. Starke braune Pigmentation des Herzmuskels. Adipositas cordis. Geringe Lipoidose der Mitralis. Geringe spangenförmige Verkalkung am Ansatz der Aortenklappe. Geringe verkalkte, nicht stenosierte Coronarsklerose. Interstitielle Lipomatose des Herzens und des Pankreas. Chronisch-substantielles Emphysem beider Lungen. Fleckige Lipoidose der Pulmonalarterien. Obliteration des Pleuraspaltes beidseits. Eitrige Bronchitis und Bronchiolitis. Stauung, Hypostase und geringes Ödem beider Lungen. Muskatnussleber. Cholelithiasis. Pulpaerweichung der Milz. Ausgedehnte peritoneale Verwachsungen im gesamten Bauchraum. Hyperplasie der Nebennierenrinde beidseits. Arteriosklerose beider Nieren mit Atrophie des Parenchyms, sowie Vacatwucherung des Hilusfettgewebes. Verkalkte Arteriosklerose der Aorta sowie der Organ- und Extremitätenarterien. Atrophie des inneren Genitale. 7 x 8 cm grosse Dekubitusnarbe über dem Kreuzbein.

Bei der Eröffnung des Wirbelkanals liessen sich die Wirbelbögen leicht sägen. Nach Abtragung der Wirbelbögen zeigte sich von der Innenseite eine glatte sehnenartige Membran. Auch die Vorderseite des Wirbelkanals war von einer glatten Membran ausgekleidet, nirgends fanden sich vorspringende Knochen-teile oder Ausweitungen des Wirbelkanals. Zwischen dieser Auskleidung und dem harten Rückenmarksack war vielfach lockeres Fettgewebe zu finden. Der harte Rückenmarksack war schlaff, seine Aussenseite matt und zeigte Auflage-

---

<sup>+)</sup>  Herrn Chefarzt Dr. Peter, Prosektor am Allgemeinen Krankenhaus Bamberg, sei an dieser Stelle für die Überlassung des Sektionsprotokolls gedankt.

rungen von Fettgewebe. Grosse Verwachsungen mit der Auskleidung des Arbeitskanals waren nicht zu erkennen. Nach dem Aufschneiden war die Innenseite überall glatt und perlmuttartig. Es fanden sich keine Verwachsungen und keine Verfärbungen. Eine auffällige Leisten- oder Faltenbildung war nicht nachweisbar.

Die weiche Rückenmarkshaut war überall zwar und durchscheinend, die Gefässe zeigten aber deutlich vermehrte Füllung. Es fanden sich keine auffälligen Verdichtungen. Das Rückenmark zeigte in den meisten Abschnitten regelrechte Form und regelrechte Dicke. In den Brustmarkabschnitten, auf die Wirbelsäule projiziert, etwa in Höhe des dritten Brustwirbels, teilte sich das Mark in zwei Stränge. Sie erschienen etwa rund, sie lagen dicht beeinander. Die Teilung erreichte eine Länge von 6 cm. Dabei verlief die Teilung so, dass der rechte Anteil in den oberen Abschnitten dicker war als an der Wiedervereinigung unten. Die vordere und hintere Fissur mündete in diese Teilung ein. Nach Härtung in Formalin wurden Querschnitte angelegt, die in den Abschnitten oberhalb und unterhalb der Teilungsstellen regelrechte Verhältnisse ergaben, die Schmetterlingsfigur war deutlich zu erkennen. Die weisse Substanz zeigte etwas vermehrt graue Farbe, sie war gegen die graue Substanz nur schwer abzugrenzen. Im Bereich der Verdoppelung war makroskopisch eine regelrechte Figur nicht zu erkennen. In beiden Teilen fand sich eine grauweisse Substanz in der Aussenzonen, im Zentrum war eine H-förmige Figur angedeutet. Dabei erschien der gegen die Mittellinie des Körpers gerichtete Teil des H sehr stark verschmälert und verkürzt. Die Grenze zwischen grauer und weisser Substanz war hier völlig unscharf. Auf den Schnittflächen zeigte das Rückenmark mässigen Blutreichtum, Blutungen oder Erweichungsreste waren nirgends zu finden.

Die histologische Untersuchung des Rückenmarks zeigte ober- und unterhalb der makroskopisch beschriebenen Veränderungen im ganzen regelrechte Verhältnisse. Die weiche Rückenmarkshaut war faserreich, sie färbte sich mit van Giesonfärbung intensiv rot. Ihre Gefässe waren gut gefüllt. An den Arterien fand sich eine deutliche Hyalinose der Wand. Der Zentralkanal war nicht zu erkennen, an seiner Stelle fand sich ein sehr ausgedehnter Haufen von Ependymzellen, die auffallend in die Breite gezogen waren. Die graue Substanz war regelrecht, die Vorderhörner zeigten unauffällige Ganglienzellen. In den Ganglienzellen war jedoch eine leichte Ablagerung von braunem Pigment zu erkennen. Die weisse Substanz war regelrecht, die Markscheiden zeigten unauffälligen Verlauf. Unter der Membrana gliae limitans fanden sich zahlreiche Corpora amylacea. Auch innerhalb des Rückenmarks zeigten die Arterien eine deutliche Hyalinose der Wand. Frische Erweichungen oder alte Narben waren dagegen nirgends zu finden. Im Bereich der Verdoppelung des Rückenmarks zeigte die weiche Rückenmarkshaut die gleichen Verhältnisse wie oben beschrieben. Hier fanden sich nebeneinander zwei Rückenmarksquerschnitte, die vielfach so aussahen, als wäre das

Rückenmark in der Mitte durchtrennt. Jeder der Querschnitte besass einen Zentralkanal, der durch eine Proliferation der Ependymzellen verschlossen war. Nach der lateralen Seite schloss sich jeweils eine weitgehend regelrechte Rückenmarkshälfte an. Diese zeigte jedoch in den Vorderhörnern auffallend wenige Ganglienzellen, ohne dass eine Narbenbildung oder Neuronophagie zu erkennen war. Die Hinterwurzeln waren regelrecht, ebenfalls die Austritte der Vorderwurzeln. Die weisse Substanz erschien etwas schmal, doch waren die Markscheiden als solche unauffällig. Die Bildung von Corpora amylacea waren im ganzen noch stärker als in den übrigen Abschnitten. Die medial gerichteten Hälften der Rückenmarksteile machten insgesamt einen verkleinerten und stark zusammengedrückten Eindruck. Sie waren im Allgemeinen höchstens halb so breit bzw. dick wie die lateralen Seiten. Ein Vorderhorn war hier nur durch das Fehlen von Mark angedeutet. Es fanden sich hier auch nur ganz vereinzelte Ganglienzellen. Das Hinterhorn war etwas besser ausgebildet, es traten auch einzelne allerdings sehr schwache Wurzeln aus. Sie bestanden meist nur aus spärlichen (3-5) Nervenfasern. Auch in den Rückenmarkshälften war die Hyalinose der kleinen Arterien besonders deutlich. Frische Erweichungen waren aber nirgends zu erkennen. Die Glia war allgemein etwas verdichtet, es zeigten sich aber keine umschriebenen Narbenbildungen. Die harte Rückenmarkshaut war an den untersuchten Stellen regelrecht, sie zeigte keinerlei auffällige Veränderungen.

#### IV.

Beim Vergleich unseres vorstehend angeführten Falles mit der bereits zitierten Literatur fällt sofort eine erhebliche Diskrepanz auf. Ausser einer im höheren Lebensalter plötzlich aufgetretenen neurologischen Symptomatik war kein für eine Diplomyelie als charakteristisch geschildertes Symptom vorhanden. Die übrigen von Lefébvre (17) geforderten klinischen Symptome lagen nicht vor. Weder klinisch noch bei der Sektion ergaben sich ausser der Verdoppelung des Rückenmarkes irgendwelche Hinweise auf Missbildungen, es lagen auch keinerlei Hautveränderungen wie abnorme Pigmentationen oder ähnliches vor. Schon die Ergebnisse der Röntgenuntersuchungen hatten keinen Hinweis auf eine Missbildung im Bereich des Rückenmarkes oder Wirbelkanals geboten. Die Gasmyelographie zeigte völlig normale Verhältnisse, wenn man von Vorwölbungen im Bereich der Bandscheiben absieht. Auch der von so vielen Autoren als Ursache

für neurologische Störungen für die Diplomyelie angesehene Komplikation ist völlig.

## V.

Es erhebt sich die Frage, ob das Querschnittssyndrom ursächlich in Zusammenhang mit der Diplomyelie stand. Die neurologische Symptomatik weist jedoch genau auf jene Segmente hin, die von der Missbildung betroffen sind und auch der pathologisch-anatomische Befund lässt sich im Sinne der neurologischen Ausfälle interpretieren. Nimmt man aber einen Zusammenhang zwischen der Diplomyelie und dem Querschnittssyndrom an, so erhebt sich dringend die Frage, warum es hier erst in höherem Alter bei einer angeborenen Missbildung zu neurologischen Ausfällen kam. Man wird wohl nach weiteren Fakten suchen müssen, die als auslösende Momente für das Auftreten des Querschnittssyndroms in Betracht kämen. Auf der Suche nach solchen Fakten in den angefallenen Krankenblättern lässt sich unschwer erkennen, dass bei der Patientin ausser den neurologischen Symptomen auch noch andere krankhafte Befunde vorlagen, die auf den ersten Blick mit dem Querschnittssyndrom in keinem Zusammenhang zu stehen scheinen. Schon aus der Vorgeschichte kann man entnehmen, dass die Patientin seit Jahren an einer Hypertonie litt und der Blutdruck war bei der ersten Klinikaufnahme mit 220/110 mm Hg auch stark erhöht. Diese Hypertonie bestand trotz Behandlung während der ganzen Zeit der klinischen Beobachtung. Das Herz war perkutorisch verbreitert und, wie die Autopsie ergab, hypertrophiert. Klinisch bestanden immer wieder Zeichen einer latenten Herzinsuffizienz und häufig kam es zum Auftreten pektanginöser Beschwerden. Auch der psychische Befund bei der Aufnahme in der Universitäts-Nervenlinik München sprach von organischen Symptomen, die auf einen cerebralen Gefässprozess hinweisen. Bei der Autopsie schliesslich kamen massive Verkalkungen der Arterien und auch der Arteriolen zur Darstellung, so dass kein Zweifel am Bestehen einer allgemeinen Arteriosklerose gegeben war.

Es wäre somit eine Beteiligung der Blutversorgung des Rückenmarkes beim Krankheitsgeschehen durchaus denkbar. Dass eine solche Mangeldurchblutung, zweifellos auf dem Boden der allgemeinen Arteriosklerose vorlag, lässt sich im histologischen Präparat ohne weiteres nachweisen. Es fand sich nämlich eine Hyaline in der Wand der Hirn- und Rückenmarksgefässe (Corpora amyralacea in der Membrana gliae limitans und Ablagerungen braunen Pigmentes in der Ganglienzellen

sprechen für eine Schädigung auf Grund dieser Mangel durchblutung. Interessanterweise waren im Bereich des verdoppelten Rückenmarkes diese Veränderungen wesentlich deutlicher nachweisbar.

Sichtet man nun unter diesem Blickwinkel die Literatur, so ergeben sich sehr interessante Parallelen. Zunächst beschreiben Bodechtel und Mittelbach (4) einige seltene, zunächst nicht erklärbare Querschnittsaffektionen des Rückenmarkes, die sich im Gefolge von ärztlich indizierten Manipulationen an grossen Gefässen, wie z. B. bei Operationen, Kontrastmitteldarstellung o. ä. aufgetreten sind. Auch wird die Möglichkeit solcher Störungen bei einem dekompensierten Cor pulmonale erwähnt. Nur unter dem Gesichtspunkt einer Störung der Blutversorgung des Rückenmarkes lassen sich die aufgeführten Fälle erklären. Eine Veröffentlichung von Bartsch (3) über spinale Mangel durchblutungen, die neurologische Störungen mit sich brachten und durch eine medikamentöse Behandlung wieder abklangen, eröffnet sehr interessante Aspekte. Es handelt sich bei seinen Krankheitsfällen um offenbar funktionelle Störungen, die noch nicht zu anatomisch fassbaren Veränderungen geführt haben können. Als Ursache einer spinalen Mangel durchblutung sieht er u. a. eine Herabsetzung der Kompensationsfähigkeit des spinalen Gefässsystems durch eine allgemeine Kreislaufinsuffizienz an. Natürlich wurde auch die Möglichkeit von Wandveränderungen der kleinen zuführenden Blutgefässe erwähnt. Ergänzend hierzu vertreten Lhermitte et Corbin (18) die Auffassung, dass nicht nur die Wandveränderungen der kleinen Rückenmarksgefässe, sondern auch der Zustand der grossen vorgeschalteten Gefässe, wie z. B. die Aorta von besonderer Bedeutung für eine ungestörte Blutversorgung des Rückenmarkes ist.

Zülch (29,30) hat, auf die Forschungen von Adamkiewicz (1) und Kadyi (11) aufbauend, wiederholt auf die Möglichkeit von neurologischen Störungen bei ungenügender Durchblutung des Rückenmarks hingewiesen und hat besonders die Schädigungsmöglichkeiten durch Arteriosklerose hervorgehoben. Für die spinale Durchblutung sei besonders die intakte Funktion der Aa. spin. ant. verantwortlich. Diese erfolge in den oberen und unteren cervikalen Bereichen aus der A. vertebralis, im thorakalen Bereich etwa bei D 9 oder D 10 aus der Aorta und ebenso im lumbalen Bereich bei L 2. Er weist darauf hin, dass auf Grund der anatomischen Gegebenheiten bei Durchblutungsstörungen besonders die mittleren Brustmarkanteile am meisten gefährdet seien.

In unserem Falle fanden sich zwar, im Gegensatz zu den von Zülch (29) genannten, keine Erweichungsherde im Rückenmark, wie sie übrigens auch Arendt (2) und Kalm (13) beschrieben haben: Die histologische Untersuchung ergab jedoch eindeutige Hinweise auf Veränderungen, die durch eine spinale Mangel durchblutung verursacht sind. Die Veränderungen waren im Bereich der Verdoppelung des Rückenmarks auffallend ausgeprägter als an anderen Stellen des Rückenmarks. Im übrigen bestanden ja auch klinisch keine Hinweise auf einen völligen Zusammenbruch der Blutversorgung. Umschriebene Ge-

fässtörungen im Sinne eines embolischen Verschlusses oder einer Gefäßobliteration waren auch pathologisch-anatomisch nicht fassbar. Andererseits ist zu berücksichtigen, dass es sich in unserem Falle auch nicht um ein völlig intaktes Rückenmark gehandelt hat. Durch die Entwicklungsstörung der Diplomyelie lag sicherlich ein bereits vorgeschädigtes Rückenmark vor.

Es ist anzunehmen, dass auch die Gefäßversorgung dieses Bereiches abnorm war, so dass im Falle einer mangelhaften Durchblutung infolge einer Amyloidose die Sauerstoffversorgung zuerst in diesem Bereich dekompensierte. Dieses Phänomen glauben wir auch in einer Arbeit von Morley (19) bei einem völlig anders gelagerten Fall zu erkennen. Er beschreibt das Auftreten eines Querschnittssyndroms bei einem älteren Manne nach schwerer körperlicher Belastung. Die Probelaminektomie ergab überraschenderweise als wohl angeborene Missbildung eine Rotation des Rückenmarkes. In die gleiche Richtung weist eine eigene Beobachtung. Es handelte sich hierbei ebenfalls um einen älteren Mann mit einer ausgeprägten Kyphose mit Gibbusbildung im unteren Thorakalbereich, bei der es ebenfalls plötzlich zu einem Querschnittssyndrom kam. Wegen einer cardialen Dekompensation wurde eine Gefäßbehandlung durchgeführt, die, ohne dass wir es erwarteten, zu einer wesentlichen subjektiven und objektiven Besserung des Querschnittssyndroms führte.

Als weitere Möglichkeit einer spinalen Mangeldurchblutung hat Bartsch (3) mechanische, durch eine Osteochondrose bedingte, gefäßreflektorische Ursachen angenommen. "Die Skelettveränderungen können mechanisch eine vegetativ-vasale Irritation auslösen und damit zum Ausgangspunkt gefäßreflektorischer Mechanismen werden, die das spinale Gesamtversorgungsgebiet in die Störung einbezieht." In unserem Falle ergab ja auch der Röntgenbefund der Universitäts-Nervenlinik München stärkere, spondylotisch ausgezogene Wirbelkörper mit teilweiser Erniedrigung der Zwischenwirbelräume und sklerosierten Deck- und Grundplatten. Dazu kam noch eine klammerbildende Apposition im Bereich von Th 10/11 bds. Diese Veränderungen allein sind wohl nicht ausreichend, das klinische Bild zu erklären und so meint auch Bartsch dazu: "zu einer spinalen Mangeldurchblutung wird es wahrscheinlich erst kommen, wenn das zweite Kausalmoment, die latente oder klinisch bereits nachweisbare Kreislaufinsuffizienz, die Kompensationsfähigkeit des Gefäßsystems am Rückenmark herabsetzt."

## VI.

Der beschriebene Fall lehrt, dass die Diskrepanz der Meinungen in der Literatur über die Klinik der Diplomyelie garnicht so unüberbrückbar ist. Sicherlich gibt es unter optimalen Verhältnissen die von Bodechtel und Schrader (5) genannte Möglichkeit eines klinisch stummen Verlaufes der Diplomyelie. Durch das Hinzutreten einer oder mehrerer Noxen kommt es aber bei einer Diplomyelie zu neurologischen Ausfällen. In diesem Sinne erscheint uns die Meinung von Kahn (12) richtungsweisend zu sein, leider hat sie aber nicht zu einer Fortführung der Diskussion geführt. In der Literatur erscheinen mehrere Arbeiten, welche die von Kahn (12) erwähnte Möglichkeit einer zusätzlichen Schädigung durch Knochenwucherungen oder Duraverwachsungen beschreiben. Es handelte sich dabei offensichtlich um weitere Missbildungen, die bei einer Diplomyelie in jugendlichem Alter schon zu Irritationen geführt haben. Die von Lefèbvre (17) genannten Leitsymptome mögen in diesen Fällen gegeben sein. Ihr Fehlen schliesst aber, wie wir beobachten konnten, neurologische Störungen bei einer Diplomyelie nicht aus. In unserem Falle hat sicherlich die von Bartsch (3) beschriebene Mangeldurchblutung, die ein durch eine Missbildung schon vorgeschädigtes Rückenmark betroffen hat, den Ausschlag gegeben und zu dem Querschnittssyndrom geführt. Die Missbildung hat als *Locus minoris restitentie* die Lokalisation der klinischen Manifestation bestimmt. Man wird also in Zukunft bei Querschnittslähmungen im höheren Alter oder auch schon bei Symptomen, die als Vorstadium dazu in Betracht kommen, an die Möglichkeit einer spinalen Mangeldurchblutung auf dem Boden einer Diplomyelie denken müssen, besonders dann, wenn die üblichen Untersuchungsmethoden ergebnislos sind.

## ZUSAMMENFASSUNG

Es wird ein in der Literatur bisher noch nicht beschriebener klinischer Verlauf einer Diplomyelie geschildert, der sich von den übrigen Bildern durch das Fehlen röntgenologisch nachweisbarer Veränderungen sowie anderer Hinweise auf Missbildungen auszeichnet. Die Diplomyelie als solche war klinisch stumm, sie wurde erst durch das Hinzutreten von Durchblutungsstörungen im Rahmen hypertoniebedingter Gefässveränderungen manifest. Ätiologisch nicht aufklärbare Querschnittssyndrome können auf diese Weise ihre Erklärung finden. Die Verifizierung der Diagnose kann aber nur bioptisch oder autoptisch erfolgen.

## LITERATUR

1. Adamkiewicz, A.:  
Blutgefäße des menschlichen Rückenmarkes.  
Wien 1881/82.
2. Arendt, A. und Wünscher, W.:  
Beitrag zur Arterio- und Arteriolosklerose der Rückenmarks-  
gefäße.  
Psychiatr. Neurol. u. med. Psychol. 6, 69-77 (1955).
3. Bartsch, W.: Frühstadien der spinalen Mangeldurchblutung.  
Nervenarzt 25, 481-486 (1954).
4. Bodechtel, G. und Mittelbach, F.:  
Zur Differentialdiagnose einiger seltener Querschnittsaffek-  
tionen des Rückenmarkes.  
D. Z. f. Nervenheilkunde 186, 41-57 (1964)
5. Bodechtel, G. und Schrader, A.:  
Handbuch der inneren Medizin.  
4. Auflage, 5. Band/2. Teil (1953).
6. Francescon, M., Braggion, P. e G. Polvar:  
Über die Diastematomyelie. Beschreibung eines neuen  
Falles, diagnostiziert am Lebenden (italienisch 1955).  
Zitiert: Zbl. 138, 221.
7. Freemann, L.W.:  
Späte Symptommanifestation einer Diastematomyelie.  
I. Neurosurg. 18, 538-541 (1961).
8. Gagel, O.: Handbuch der Neurologie von Bumke und Foerster. 16. Band,  
spezielle Neurologie VIII, Rückenmark und Gehirn VI,  
194-204 (1936).
9. Gerlach, I., Müller, H.A. und Spuler, H.:  
Die verschiedenen Formen der Verdoppelung des Rücken-  
markes und ihre klinische Bedeutung.  
Arch. Psychiat.-Nervenkr. 205, 136-148 (1964).
10. Henneberg, R. und Westenhöfer, M.:  
Über asymmetrische Diastematomyelie vom Typus der "Vor-  
derhornabschnürung" bei Spina bifida.  
Mschr. Psychiatr. 33, 205 (1913).

11. Kadyi, H.: Blutgefäße des menschen Rückenmarkes.  
Lemberg 1889.
12. Kahn, E.A.: Fehlbildungen des Schädels und der Wirbelsäule mit Defekten des ZNS.  
Res.Publ.Assoc.Nerv.Ment.Dis.34, 68-85  
Zitiert: Zbl.147, 208 (1956).
13. Kalm, H.: Über Entstehung und Lokalisation der Querschnittslähmung.  
Dtsch.Z.Nervenheilk.170, 261-273 (1953).
14. Kapsalaskis, Z.:  
Spaltbildung des Rückenmarkes bei zwei Schwestern.  
J.Neurosurg.21, 66-67 (1964).
15. Kapsenberg, J.G. und J.A.van Lookeren Campagne:  
Ein Fall von Spina bifida, kombiniert mit Diastematomyelie, der Chiarischen Missbildung und Hydrocephalus.  
Acta Anat. (Basel) 7, 366-388 (1949).
16. Kino, F.: Zur Lehre von der Verdoppelung des Rückenmarkes (Diplo-myelie).  
Z.ges.Neur.und Psych.65, 272-287 (1920).
17. Lefebvre, J., M.R.Klein et Cl.Faure:  
Diastematomyelie.  
Revue neur.94, 357-362 (1956).
18. Lhermitte, F. et Corbin, J.L.:  
Die arterielle Versorgung des Rückenmarks und ihre Störungen.  
Rev. Prat. (Paris) 10, 2921-2934 (1960).
19. Morley, T.P.: Angeborene Rotation des Rückenmarkes.  
J.Neurosurg.10, 690-692 (1953).
20. Ostertag, B.: "Diastematomyelie".  
Handbuch der spez.pathologischen Anatomie und Histologie.  
13.Band/4.Teil, 411-416 (1956).
21. Perret, G.: Symptome und Diagnose der Diastematomyelie.  
Neurology (Minneap.) 10, 51-60 (1960).
22. Pickles, W.: Verdoppelung des Rückenmarks; klinisches Beispiel und Bericht über weitere Fälle. (englisch 1949).  
Zitiert: Zbl.112, 386.

23. v.Recklinghausen:  
Untersuchungen über die Spina bifida.  
Virchows Arch.5, 417 (1881).
24. Schneiderling, W.:  
Morphologische Beiträge zur Frage der Syringomyelie, Hydromyelie und Diastematomyelie.  
Beitr.path.Anat.100, 323-353 (1938).
25. Schneiderling, W.:  
Unvollkommene dorso-ventrale Verdoppelung des Rückenmarkes.  
Virchows Arch.301, 479-489 (1938).
26. Shorey, W.D.: Diastematomyelie mit gleichzeitiger dorsaler Kyphose und Paraplegie. (englisch 1955).  
Zitiert: Zbl.136, 217.
27. Tortella, E.P., R.Roca de Vinals y A.Comas Fabrés:  
Über einige Rückenmarksmisbildungen beim Erwachsenen.  
Fol.clin.internac.5, 276-285.  
Zitiert: Zbl.142, 79.
28. Yorke, R. und J.E.Edwards:  
Diplomyelie.  
Arch.of Path.30, 1203 (1940).
29. Zülch, K.J.: Mangeldurchblutung an der Grenzzone zweier Gefäßgebiete als Ursache bisher ungeklärter Rückenmarkschädigungen.  
D.Z.f.Nervenheilkunde 172, 81-101 (1954).
30. Zülch, K.J.: Überlegungen zur Pathophysiologie der vaskulären Störungen des Rückenmarks.  
Rev.neurol.106, 632-645 (1962).

## LEBENS LAUF

Geboren am 1. Januar 1927 in Bamberg als Sohn des damaligen Bankbeamten Georg Sebald besuchte ich das Gymnasium Bamberg bis zum 21. Februar 1945 und war dann 5 Semester an der Phil.-Theol. Hochschule Bamberg und 2 Semester an der Phil.-Theol. Hochschule Regensburg immatrikuliert. Die klinischen Semester verbrachte ich an den Universitäten München und Erlangen. An der Universität Erlangen legte ich am 6. Februar 1952 die ärztliche Prüfung ab. Vom 1. April 1952 an war ich an der Nervenlinik Bamberg beschäftigt, seit 1. April 1954 als Assistenzarzt.



